UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1949 N. 60

L'ACRODYNIE INFANTILE

et

les Syndromes Acrodyniques

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en juillet 1949

PAR

Hélène MOUCHARD-BRUNET

Membres du Jury

MM. SOREL	*Président*	
VIRENQUE		
GÉRAUD	*Assesseurs*	
DARNAUD		
LAPORTE	*Suppléant*	

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, rue Ninau, 6
—
1949

L'Acrodynie Infantile et les Syndromes acrodyniques

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1949 N. 60

L'ACRODYNIE INFANTILE

et

les Syndromes Acrodyniques

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en juillet 1949

PAR

Hélène MOUCHARD-BRUNET

Membres du Jury

MM.	SOREL	*Président*
	VIRENQUE	
	GÉRAUD	*Assesseurs*
	DARNAUD	
	LAPORTE	*Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, rue Ninau, 6

1949

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de TOULOUSE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN	MM. LEFEBVRE.
ASSESSEUR	BRUSTIER
DOYENS HONORAIRES	GORSE, CALVET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RISPAL. MM. MERIEL. MM. RIBAUT.
LAFFORGUE. SERR.
ARGAUD.

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiàtrie	MM. RISER.
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES.
Clinique obstétricale	GUILHEM.
Physiologie	SOULA.
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING.
Physique biologique et médicale	BUGNARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA.
Chimie et Toxicologie	BRUSTIER.
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEBVRE.
Anatomie	LAZORTHES.
Histoire naturelle	DELAS.
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.).
Pharmacie	CAUJOLLE.
Pathologie interne et Clinique des maladies de la tuberculose	MOREL.
Bactériologie, hygiène médecine sociale	ANDRIEU.
Clinique Chirurgicale infantile et Orthopédie	VIRENQUE
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.).
Matière médicale	VINCENT.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL.
Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique oto-rhino-laryngologique et chirurgie	CALVET.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.
Chimie biologique	VALDIGUIE.
Médecine légale et du Travail	PLANQUES.
Histologie et embryologie	BROUSSY.
Médecine sociale	BOUNHOURE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET.
Anatomie	COULOUMA.

AGRÉGÉS

Anatomie	POULHÈS (ch. de f.)
Histologie	BIMES (ch. d. f.).

Médecine	Chirurgie
MM. GADRAT.	MM. GRIMOUD.
DARNAUD.	RIEUNAU.
GERAUD.	DIEULAFE.
DARDENNE	DAMBRIN (P.)
LAPORTE.	

Ophtalmologie	MM. DEODATI.
Obstétrique	PONTONNIER Ch. de f.
Chimie médicale	
Physique médicale	MARQUES.
Pharmacie	COUTURIER.
Chimie générale pharmaceutique	BLANC.
Histoire naturelle pharmaceutique	Mme DULUCQ-MATHOU.
Stomatologie	CADENAT.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM. GUILHEM
Cours d'anatomie aux élèves sages-femmes	GUILHEM.
Chimie pathologique	VALDIGUIE.
Chimie minérale	BLANC.
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT.
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX.
Législation pharmaceutique	BOUISSET.
Microbiologie	BOUISSET.
Clinique de la tuberculose	MOREL, DAMBRIN (P.).
Parasitologie	LASSERRE.
Botanique et Cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU.
Chimie analytique	BLANC.
Hydrologie et Géologie	ASTRE.
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS.
Pharmacodynamie	BOUNHOURE.
Bactériologie et Hygiène	LAPORTE.
Urologie	LHEZ.
Ophtalmologie	DEODATI.
Neuro-Chirurgie	LAZORTHES.
Oto-Rhino-Laryngologique	CLAUX.

Secrétaire de la Faculté..... M. ARGILAS

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MA GRAND'MERE
A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MON MARI

A LA MEMOIRE DE MON BEAU-PERE

A MA BELLE-MERE
A NOTRE GRAND'MERE

A MA SŒUR, A MON BEAU-FRERE
A MA FILLEULE

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et Puériculture

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance pour les précieux enseignements qu'il nous a prodigués avec une si bienveillante simplicité. Qu'il nous permette de le remercier pour la bonté qu'il nous a témoignée tout au long de notre stage dans son service.

A NOTRE JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. VIRENQUE
Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. GERAUD
Professeur Agrégé à la Faculté

MONSIEUR LE PROFESSEUR DARNAUD
Professeur Agrégé à la Faculté

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. LAPORTE
Professeur Agrégé à la Faculté

En témoignage de notre profonde reconnaissance pour l'enseignement reçu dans leurs services et l'accueil bienveillant qu'ils nous ont toujours réservé.

Nous les remercions d'avoir bien voulu accepter de faire partie de notre jury de thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN RAUDOT

Directeur du Centre Régional de Phtisiologie

Notre stage dans son service restera parmi nos meilleurs souvenirs hospitaliers. Nous le remercions bien vivement pour son enseignement si fructueux et la bienveillance qu'il nous a témoignée.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ BARDIER

Chef de Clinique
du Service de Médecine Infantile

En témoignage de notre vive reconnaissance.

A MES CHEFS DE CONFERENCES D'EXTERNAT

A TOUS MES MAITRES DES HOPITAUX ET DE LA FACULTE

Introduction

Depuis l'apparition de l'Acrodynie sur la scène clinique au début de ce siècle, les problèmes qu'elle a soulevés sont nombreux. En dépit de recherches et de travaux approfondis seul l'aspect clinique de la maladie est à l'heure actuelle parfaitement connu. Le problème étiologique et pathogénique à tout particulièrement passionné les pédiâtres. L'ensemble de la symptomatologie et les données anatomo pathologiques permettent d'affirmer l'atteinte du système neuro-végétatif. Quelle est la cause de cette perturbation ? Tour à tour carences diverses, intoxications, troubles endocriniens ont été invoqués. L'ensemble des auteurs reconnaît à l'heure actuelle dans l'Acrodynie une infection à virus neurotrope à affinité particulière pour le système neuro-végétatif.

Notre intention n'est pas de reprendre une étude faite à plusieurs reprises de façon remarquable. Mais il est intéressant de remarquer que la plupart des théories pathogéni-

ques de l'Acrodynie sont basées sur l'identité séméiologique de la maladie et de syndromes très voisins.

Un cas de syndrome acropathique avec troubles trophiques importants des extrémités s'est présenté l'hiver dernier dans le service de Médecine Infantile de Purpan et notre Maître, Monsieur le Professeur SOREL *a attiré notre attention sur l'intérêt qu'il y aurait à opposer l'authentique maladie de Selter-Feer et les différents syndromes acrodyniques.*

L'étiologie mystérieuse, les symptômes bien particuliers, l'allure très spéciale de l'Adrodynie, l'absence d'un traitement efficace permettent de la définir et de l'individualiser. Ces caractères lui confèrent son autonomie et la différencient des « syndromes acrodyniques ».

Pour reprendre la définition de Chaptal « ce sont des états dans lesquels l'ensemble symptomatique de l'Acrodynie est réalisé au cours et à l'occasion de maladies distinctes de cette affection ». De séméiologie à peu près identique ils reconnaissent une étiologie bien précise, leur évolution peut-être favorablement influencée par la thérapeutique dans la mesure où celle-ci est susceptible d'atteindre leur cause.

Nous nous proposons après un bref historique, de rappeler les grands signes cliniques et les principales discussions pathogéniques en essayant de mettre en évidence l'autonomie de cette affection si particulière.

Puis nous lui opposerons les syndromes acrodyniques en les classant en :

— *syndromes toxiques ;*
— *syndromes carentiels ;*
— *syndromes infectieux ;*
— *syndromes neuro-vasculaires.*

Nous avons recherché et nous citons les travaux et les publications multiples qui illustrent nos affirmations.

Nous apporterons quelques observations du service de Monsieur le Professeur Sorel, *les unes où le diagnostic d'Acrodynie a été facilement porté, les autres où les signes observés bien qu'évocateurs de l'Acrodynie devaient être rattachés à d'autres affections.*

Historique

Un bref rappel historique nous permettra tout d'abord de séparer de l'Acrodynie infantile l'Acrodynie épidémique de l'adulte décrite par CHOMEL, CHARDON, GENEST en 1830. Cette affection a sévi dans l'Ile de France de 1828 à 1831. Après avoir débuté en juin 1828 dans les asiles de vieillards et les casernes de Paris elle s'étend rapidement à l'Ile de France et atteint 40.000 personnes en 5 mois. Les adultes surtout sont touchés. En 1830 CHARDON publie un mémoire dans lequel il décrit la maladie et lui donne le nom d'Acrodynie.

Le début est marqué par des signes digestifs : anorexie, vomissements, douleurs, gastriques, des douleurs au niveau des extrémités, de la céphalée, de l'asthénie.

A quelques semaines les signes de la période d'état sont installés : ce sont des signes nerveux et des signes cutanés. Le malade ressent au niveau de ses extrémités des fourmillements, des sensations de brûlures alternant avec des sensations de froid. Les membres sont faibles, inertes, des paralysies peuvent

survenir. Les soubresauts tendineux sont fréquents. Il existe de l'insomnie mais pas de troubles psychiques.

Chardon décrit au niveau des extrémités des érythèmes, des papules, des phlyctènes suivis de desquamation. Il note la cyanose avec algidité, les sudations, la bouffissure du visage, la conjonctivite.

L'évolution se fait le plus souvent vers la guérison en un temps variant entre deux semaines et plusieurs mois. Nous n'avons, dit M. Pehu, « aucune donnée numérique sur la proportion des décès ».

Le problème étiologique est soulevé par Chardon qui en fait une affection spéciale qu'on ne doit confondre avec aucune autre.

Les ressemblances avec l'Acrodynie Infantile sont incontestables : les troubles nerveux localisés aux extrémités, le début insidieux, l'évolution lente et apyrétique vers la guérison rapprochent les deux affections.

Les différences cliniques ont été soulignées par M. Debré : en 1830 pas de troubles psychiques, par contre bouffissure du visage, conjonctivité, crampes. Surtout la maladie nettement épidémique atteint l'adulte. Bourrée soupçonne une origine toxique.

Au moment de la guerre de Crimée éclatent dans l'armée d'Orient des troubles que l'on a rapproché de l'Acrodynie de Chardon mais qui, pour Pehu, ne sont que des érythèmes infectieux : il s'agit de troubles digestifs : vomissements, diarrhée importante, accompagnés d'œdème cyanotique des extrémités.

En 1903 au congrès de Cassel un médecin

allemand, SELTER, fait une communication concernant huit cas d'une maladie qu'il nomme trophodermatoneurose et en fait en description clinique très complète. De nombreuses publications vont se succéder dans le monde entier, Le rapprochement avec l'Acrodynie de Chardon n'a pas encore été fait et les appellations les plus variées sont utilisées par les auteurs. Les médecins australiens SWIFT puis WOOD parlent d'érythrœdème de « Raw beef hands and feet ». CLUBB nomme la maladie « Sink desease ».

En Amérique du Nord, BYFIELD signale un syndrome polynévritique ressemblant à la pellagre.

Les premiers travaux importants sont faits par FEER de Zurich (1922) qui s'attache à la question pathogénique et donne à la maladie le nom de « névrose du système végétatif ».

En France, le premier cas décrit par DEBRE et Mademoiselle PETOT (1924) et depuis les travaux se sont multipliés à la Société de Pédiatrie. Différents foyers ont été signalés dans toute la France. L'affection est remarquablement étudiée dans l'Est par HAUSHALTER. Dans le Sud-Ouest c'est M. ROCAZ qui décrie le plus grand nombre de cas. A Lyon, MOURIQUAND, Mademoiselle WEILL, SEDALIAN s'attachent au problème étiopathogénique et poursuivent des recherches expérimentales. Au congrès de Pédiatrie de Bordeaux en 1936, MM. PEHU et BOUCOMONT font le point de la question pathogénique.

Parallèlement l'apparition de syndromes acrodyniques au cours de maladies connues

a été signalés à maintes reprises par les auteurs qui espéraient ainsi éclairer une étiologie si mystérieuse.

Mayerhoffer, de Zagreb décrit un syndrome psychoacropathique chez des sujets ayant ingéré une farine de maïs altérée par les spores d'un champignon, l'ustilago maïdis. Le Dr Karl Petren (Suède) pense que l'acrodynie révèle un arsenicisme chronique. Les rapports avec la poliomyélite (Leenhardt, Debré, J. Marie et Rocaz) et surtout avec l'encéphalite (Van Bogaert, Devic et Danjat, Leenhardt et Chaptal) ont passionné les auteurs.

Roger, Pekelis, Alliez, puis Bodson étudient les relations de l'Acrodynie avec la Chorée fibrillaire de Morvan. Guillain et Tifeneau décrivent une forme acrodynique du syndrome de Guillain et Barré. En 1941, M. Debré, J. Marie, Seringe et Mande décrivaient le syndrome neuro-œdémateux qui présente des analogies avec l'Acrodynie et comme elle relève de l'atteinte du sympathique de l'enfant.

Ces syndromes acrodyniques posent des problèmes très complexes d'étiologie et de pathogénie. Les conclusions auxquelles se sont rangées la plupart des auteurs sont que l'acrodynie relève d'une atteinte infectieuse du mésocéphale et du système neuro végétatif par un virus spécifique, le virus acrodynique. En 1946, le Professeur Delmas-Marsalet (Bordeaux), décrivant les myélites acrodyniques de l'adulte élargit le cadre de l'Acrodynie et rend le virus acrodynique responsa-

ble de la maladie de Chardon et intègre dans le domaine de son action pathologique les myélites qu'il décrit et la Chorée fibrillaire de Morvan.

L'Acrodynie Infantile

Nous ferons simplement un rappel clinique de l'affection en nous proposant de mettre l'accent sur les signes qui confèrent à l'Acrodynie son autonomie.

Le point le plus important de l'ÉTIOLOGIE est l'apparition de la maladie chez des enfants de 6 mois à 4 ans (avec prédominance entre 1 et 3 ans). Le plus souvent il s'agit de beaux enfants en parfaite santé, dans l'alimentation desquels on ne peut déceler aucune carence. L'Acrodynie paraît plus fréquente à la campagne qu'à la ville. Elle serait une affection hibernovernale. Enfin la question épidémiologique a donné lieu à de nombreuses controverses. Quelques cas troublants d'Acrodynie survenant dans une même famille perdent beaucoup de leur signification du fait de leur rareté.

Le DÉBUT est toujours insidieux. Ce qui frappe d'abord les parents ce sont les troubles psychiques : l'enfant devient hargneux, méchant, manque d'entrain. Puis surviennent l'insomnie et les troubles moteurs : l'enfant

refuse de marcher, ne peut se tenir sur ses jambes. L'anorexie est toujours importante.

Parfois il est possible de mettre en évidence un épisode infectieux discret, rhino-pharyngite le plus souvent qui a marqué le début de la maladie. ROCAZ a insisté sur ce fait. HANAUT signale l'apparition fréquente de la maladie en pleine éruption dentaire. Notons que dans notre observation n° 1 ces deux épisodes sont retrouvés.

L'apparition des troubles des extrémités marque l'entrée dans la PERIODE D'ETAT. Cette période d'état est caractérisée par un ensemble de signes dont le groupement est tout à fait particulier à l'Acrodynie. Nous insisterons sur les signes essentiels.

1° *Le syndrome cutané.*

Le siège des troubles cutanés est caractéristique : ce sont les extrémités, mains et pieds, parfois nez et oreilles.

L'érythroedème frappe immédiatement par son aspect si particulier : un œdème dur, ne gardant pas le godet, gonfle les téguments. Les doigts, les orteils sont boudinés. En même temps les extrémités prennent une coloration rouge vif, comparable à la chair de bœuf crue et WOOD donne à la maladie le nom de « raw beef hands and feet ».

Au toucher ces extrémités sont refroidies, moites, visqueuses. En effet, elles sont le siège d'une hypersudation qui, par la macération qu'elle entraîne favorise les érosions et les infections cutanées.

La desquamation, soit en larges lambeaux, soit furfuracée, est un signe tardif.

Ces phénomènes acropathologiques disparaissent sans limite nette au niveau des poignets et des chevilles.

Des érythèmes de type divers, morbilliforme, scarlatiniforme, vésiculeux, dépassent les extrémités et envahissent la racine des membres et le tronc.

2° *Le trouble nerveux,*

de la période de début se sont accentués et associés aux troubles cutanés vont constituer un tableau caractéristique.

Les troubles psychiques ne manquent jamais. Le caractère de l'enfant est profondément modifié. De gai et remuant qu'il était, le petit maldae est devenu triste et hargneux. Immobile, prostré, hostile, il fuit ses jouets et ses petits camarades. « Il a un aspect peu enfantin, concentré, avec un masque de douleur figée qui a frappé tous les auteurs (Hanaut). Sur ce fond de prostation, surviennent des crises de colère, d'irrascibilité. L'indifférence affective est la règle.

L'insomnie est précoce, progressive. L'enfant refuse de rester dans son berceau, veut-être constamment porté, épuisant les forces de ses parents.

Les troubles sensitifs font partie du syndrome acropathologique. Les paresthésies douloureuses des extrémités sont des sensations de brûlures de type causalgique. Ou bien il s'agit de picotements, de fourmillements, l'enfant croit avoir des cailloux dans ses sou-

liers. Ces douleurs présentent des paroxysmes qui arrachent des cris au petit malade. Le prurit est intense, entraînant des lésions de grattage, sources d'infection cutanées.

L'hypotonie musculaire est un signe constant. Associée aux douleurs elle empêche la marche. Le petit malade « ne se tient pas sur ses jambes » disent les parents, son attitude est effondrée.

Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis.

La photophobie est fréquente.

Les troubles trophiques peuvent être très importants. Les ongles devenus friables et cassants peuvent tomber. Il existe des formes graves et heureusement rares dans lesquelles on trouve de véritables gangrènes des extrémités, suivies de mutilations (Dèbre et Mlle Petot, J. Gadrat). De même on a pu voir des chutes des dents, des nécroses du maxillaire avec élimination de séquestres. Les cheveux deviennent secs et tombent par plaques.

Des myoclonies, des convulsions ont été signalées. Nous aurons l'occasion de reparler de ces formes encéphalitiques.

En général le liquide céphalo-rachidien est normal, mais si la ponction lombaire est faite précocément on trouve une petite réaction cytologique lymphocytaire (2 à 45 éléments), une faible augmentation de l'albumine 0 gr. 50) et parfois une hyperglycorachie (0 gr. 80).

3° *Les troubles circulatoires :*

constituent des symptômes cardinaux de l'affection.

La Tachycardie est constante malgré l'apyrexie, le repos, le sommeil. Le pouls bat à 140-160 avec des accélérations paroxystiques.

En même temps la tension artérielle est augmentée, de façon modérée chez l'enfant très jeune où elle est d'ailleurs difficile à mettre en évidence, de façon plus nette dans la seconde enfance. Elle aussi présente des poussées paroxystiques.

4° *L'état général :*

est toujours atteint : l'amaigrissement est souvent important. L'apyrexie est la règle, les poussées fébriles sont dues à des infections surajoutées.

L'Anorexie précoce et persistante est responsable pour une part de l'amaigrissement. La soif est intense, explicable par l'abondance des sueurs et de la sialorrhée : Lesne et Clément se demandent s'il ne faut pas considérer anorexie et potomanie comme des troubles psychiques et les ranger parmi les perversions instinctives que l'on rencontre parfois.

A côté de ces troubles digestifs, notons la stomatite, soit stomatite fruste avec rougeur des gencives et petites plaques porcelainées, soit stomatite grave avec larges décollements, peu douloureuse, sans signes infectieux.

Parmi les formes cliniques citons :

— Les formes psychiques, les troubles mentaux dominant le tableau clinique,

— Les formes algiques pures ou les signes cutanés sont très discrets.
— La forme abdominale décrite par Levesque. C'est un syndrome douloureux paroxystique accompagné de vomissements, sans aucun signe objectif au niveau de l'abdomen.
— Les formes éruptives : les érythèmes d'aspect varié posent parfois des diagnostics délicats. Les lésions de grattage, lessudamina peuvent être le point de départ de pyodermites plus ou moins étendues et tenaces.
— La forme oculaire : la conjonctivite, qui fait partie du tableau habituel de la maladie, peut associée à du larmoiement et de la photophobie, constituer une véritable forme oculaire.

On a signalé des hémorragies sous-conjonctivales, des ulcérations de la cornée, de la diplopie.

— La forme paralytique : une parésie très importante avec abolition des réflexes peut réaliser le tableau d'une paraplégie.

L'évolution de la maladie est caractéristique. Elle se fait par poussées entrecoupées de phases de rémission pendant lesquelles tous les signes s'amendent sauf les troubles circulatoires. Ces rémissions peuvent être très longues et la poussée évolutive qui leur succède, prend l'allure d'une récidive.

Les principales complications à redouter sont de nature infectieuse : infections cutanées, broncho-pneumonie.

Dans la forme banale, L'ÉVOLUTION se fait en

6 mois à un an, vers une guérison totale et sans séquelles. Mais le pronostic devra toujours être réservé en raison de la possibilité de mort subite toujours imprévisible, d'évolution prolongée, de récidives.

Pehu, Dechaume et Bocoumot ont fait le point sur la question anatomo-pathologique au Congrès de Pédiatrie de Bordeaux (1936). Pour eux l'Acrodynie peut être considérée comme une pansympatheite dont les lésions sont légères et réparables. Tous les auteurs ne sont pas aussi nets dans leurs conclusions et plusieurs autopsies se sont révélées entièrement négatives.

Diverses théories pathogéniques ont tenté de donner une explication à cette atteinte du système neuro-végétatif. Ainsi des troubles endocriniens, des intoxications, des carences, des injections ont été incriminées. Nous retrouverons toutes ces théories à propos des syndromes acrodyniques. L'hypothèse d'une maladie infectieuse, à virus neurotrope paraît à l'heure actuelle la plus satisfaisante pour l'esprit. La plupart des auteurs ne conteste pas son autonomie. « Qu'on la place en marge de tel ou tel chapitre de la pathologie, elle fait tâche », écrit Hanaut « et toujours des caractères importants dans sa symptomatologie et dans son évolution interdisent de la confondre sur le plan clinique avec aucune autre affection ».

En l'absence d'une étiologie précise, le traitement ne peut-être que symptômatique et l'on est bien obligé de reconnaître qu'il ne modifie guère l'évolution de la maladie.

La vitaminothérapie intensive a été préconisée : vitamine B qui aurait une action favorable sur les douleurs, vitamine A, vitamine PP. Aucune d'elles ne semble avoir une action très nette sur l'évolution.

L'enfant sera isolé et laissé dans le plus grand calme dans une pièce chauffée et ensoleillée.

L'hygiène doit être rigoureuse, le linge de l'enfant changé aussi souvent que nécessaire pour éviter la macération. On évitera par tous les moyens les lésions de grattage. Les lésions cutanées seront désinfectées et pansées avec soin. La bouche et le rhino-pharynx seront aussi désinfectés.

L'Acétylcholine, médicament le plus en vogue, a une action favorable sur les troubles circulatoires. Les rayons ultra-violets agissent sur les signes périphériques et sur l'état général.

Toutes les médications sédatives sont d'un grand secours : gardénal, bromure, diathermie, bains carbo-gazeux.

S'il n'amène pas une guérison nette et rapide, ce traitement permet de soulager nos petits malades et de prévenir les complications infectieuses.

Parmi les thérapeutiques nouvelles venues, signalons le traitement par le B.A.L. préconisé par Bivings et Lewis (semaine des Hôpitaux de Paris, 2 octobre 1948), la suppression des algies et du prurit, obtenue par Sohier et Grégoire par l'administration d'un antihistaminique de synthèse (2.339 RP).

Les Syndromes Acrodyniques toxiques

1° L'Arsenicisme

L'intoxication Arsenicale chronique a été bien étudiée par le Professeur Karl Petren, en Suède, puis par Mayer et Weise, Calvin et Taylor, en Amérique. Ces auteurs pensent que l'Acrodynie révèle un arsenicisme chronique d'origine digestive.

Leurs petits malades avaient absorbé des légumes, aspergés avec des liquides insecticides contenant de l'arsenic.

L'arsenicisme chronique se caractérise par trois ordres de symptômes :

— Des troubles digestifs, nausées, vomissements, anorexie, diarrhée.

— Des troubles nerveux: vertiges, céphalées, troubles moteurs portant sur les extrémités et pouvant réaliser le tableau complet des polynénites toxiques.

— Des troubles cutanés: on observe des érythèmes, des éruptions papuleuses. La mélano-

dermie arsenicale atteint tout le corps excepté le visage et souvent les mains.

Les œdèmes gonflent la face, les genoux, les chevilles.

Les muqueuses sont souvent atteintes : conjonctivite, stomatite, coryza, catarrhe bronchique.

Les troubles moteurs des extrémités associés à un érythème et un œdème, l'anorexie, la céphalée, l'évolution lente et insidieuse sans température sont des signes évocateurs de l'Acrodynie.

Mais dans l'intoxication arsenicale, les signes nerveux sont ceux d'une polynévrite, il n'y a pas de troubles vaso-moteurs trophiques et secrétoires localisés aux extrémités. La suppression des aliments empoisonnés amène rapidement la régression de tous les signes.

L'Acrodynie ne s'accompagne jamais de mélonodermie et évolue par cas sporadiques qu'il est difficile de rapporter à des intoxications individuelles et isolées.

Roger, Denizet et Boudouresques (Marseille) décrivent une forme acrodynique de la polynévrite arsenicale: les intoxications professionnelles et médicamenteuses sont des intoxications lentes et prolongées qui se traduisent par des polynévrites exclusivement sensitives. Ce sont des paresthésies des extrémités à type de brûlures, de fourmillements, de sensations de marche sur du velours.

Il est impossible de les confondre avec l'Acrodynie, car on ne trouve ni sudation, ni érythrœdème, ni troubles sympathiques, ni troubles caractériels, ni insomnie.

2° L'ergotisme

C'est l'intoxication par l'ergot de seigle : « Claviceps Purpurea » qui parasite le grain de seigle. Cette intoxication appelée « Feu de Saint-Antoine » a été très répandue en France et en Europe aux époques de misère et de grande famine du Moyen-âge.

Elle se présente sous deux formes :

— Forme gangréneuse : après un début par de l'asthénie, des vertiges, du délire apparaissent des douleurs au niveau des extrémités qui deviennent noirâtres, se sphacèlent, se détachent. En même temps on observe quelques troubles intellectuels et des troubles digestifs : nausées, vomissements, soif intense.

L'évolution lente sans température, se fait vers la guérison avec des mutilations plus ou moins importantes. La mort est possible.

— Dans la forme convulsive, les prodromes sont identiques. Les fourmillements sont toujours très intenses. Les membres sont le siège de douleurs, de crampes, puis surviennent des contractures s'exagérant en crises de raideur généralisée rappelant les raideurs tétaniques et accompagnées de sueurs profuses. Des convulsions cloniques à type épileptiforme peuvent s'observer. Là non plus il n'y a pas de température et la guérison survient lentement si le malade ne meurt pas au cours d'un de ces accidents.

Dans les formes graves d'Acrodynie des

gangrènes très mutilantes des extrémités ont été observées (Gadrat, thèse de Domergue, Bertoye et Grenot).

Des myoclonies, des convulsions sont signalées par Pehu, Devic et Danjat, mais elles ne font pas partie du tableau habituel.

Enfin et surtout les cas d'ergotisme sont épidémiques et surviennent après ingestion de farine de seigle parasitée. Là comme dans l'intoxication arsenicale la suppression du poison amène la guérison rapide.

Signalons qu'Hanaut infecte quatre cobayes avec de l'extrait d'ergot de seigle en ayant soin d'injecter le toxique à proximité des éléments du système sympathique, mais n'obtient aucun résultat.

3° L'Ustilaginisme

Plus intéressante que les deux précédentes, cette intoxication donne un syndrome acrodynique caractéristique. Elle est due à l'ingestion de farine de maïs altérée par les spores d'un champignon « l'Ustilago Maïdis ». Ce champignon se développe en Serbie lors des saisons pluvieuses et l'ustilaginisme apparaît chez les paysans pauvres se nourrissant de farine de maïs. Il a été très bien étudié par M. Mayerhofer de Zagreb.

Les manifestations observées sont typiquement acrodynique. Il y a identité de tous les signes :

-- Signes cutanés: les extrémités sont cyanosées, tuméfiées, chaudes, parfois refroidies et moites. L'érythème est suivi de desquamation.

-- Signes nerveux : hypotonie musculaire, troubles psychiques souvent très accentués avec délire.

-- Signes cardia vasculaires : hypertension, tachycardie.

Parmi les signes cliniques, à peine peut-on noter comme signes différentiels :

L'absence de sueurs : la peau est plus souvent sèche et brûlante.

L'importance des troubles psychiques.

L'origine toxique du syndrome ne peut être mise en doute car on retrouve toujours l'ingestion de farine altérée à son origine. La suppression du poison amène la guérison.

De nombreuses expérimentations ont été faites par M. Mayerhofer et ses élèves Dra-

Gisic et Variçak. Soit par ingestion de spores d'Ustilago Maïdis, soit par injections d'extraits alcooliques ou aqueux du champignon ; ces auteurs ont obtenu chez la souris l'apparition d'un syndrome acrodynique typique, hypérémie des extrémités, gangrène du museau, parésie du train postérieur.

En 1938 MM. R. Debré et A. Nevot envisagent l'hypothèse d'une intoxication possible des enfants, soit directement par l'ingestion de céréales parasitées, soit par l'alimentation avec un lait de vaches nourries avec des plantes parasitées, et ils expérimentent chez la souris jeune la toxicité des spores du charbon au blé (Ustilago nuda f. tritici). Les résultats sont superposables à ceux obtenus par M. Mayerhofer avec l'Ustilago Maïdis. Les farines seraient contaminées différemment. A la récolte du maïs, l'épi altéré conserve le charbon, tandis que pour le blé la majorité des spores est disséminée par le vent.

Poursuivant leurs expériences avec les spores de la carie du blé (Tilletia Tritici), M. Dèbre et Nevot n'obtiennent aucun résultat. Mais la graine de nielle qui se mélange au blé contient un toxique, la githanine. Elle provoque chez la souris l'apparition d'un syndrome acrodynique analogue aux précédents.

Ces intoxications alimentaires ont des caractères communs qui les opposent à l'Acrodynie quelles que soient leur ressemblance clinique. En effet, pour s'extérioriser par des signes nets, elles supposent une intoxication massive, ou répétée et de ce fait revêtent un caractère épidémique. Notons que certains

auteurs (Dèbre et Mlle Petot, Petren, Bourée) ont rapproché l'acrodynie épidémique de 1830 de ces intoxications et pensent qu'une étiologie toxique de la maladie de Chardon n'est pas impossible. La similitude des symptômes, l'allure d'épidémie massive sont en faveur de cette hypothèse. Nous avons vu que M. Delmas-Marsalet pense au contraire que l'Acrodynie de 1830 est bien due au virus acrodynique dont le « génie épidémique » subit des variations avec le temps.

Les syndromes acrodyniques carentiels

Avitaminose PP : la Pellagre

Cette maladie fort ancienne fut étudiée pour la première fois en 1771 par Francesco Frapoli, médecin du grand hôtel de Milan, sous le nom de « pellagra » que lui donnent les paysans lombards. Véritable fléau social, son extension est mondiale ; aux Etats-Unis, en particulier, elle a évolué avec une effrayante rapidité. Longtemps elle a été attribuée à l'ingestion de maïs. En 1937, Goldberger, après de longues recherches, fait rentrer la pellagre dans le cadre des avitaminoses en prouvant que la maladie est guérie par l'acide nicotinique auquel est donné le nom de vitamine PP (Pellagra Preventive Factor).

La Pellagre est donc déterminée par la carence en vitamine PP particulièrement abondante dans la viande et le poisson. Le maïs et le seigle en sont dépourvus. Elle sévit donc avec un caractère épidémique parmi les populations pauvres se nourrissant presque ex-

clusivement de maïs, ou, par cas isolés, chez des sujets à alimentation défectueuse, pauvre en viande.

Le DEBUT est marqué par de l'abattement, de la tristesse, des troubles dyspeptiques.

A la PÉRIODE D'ETAT, les trois symptômes majeurs sont les troubles cutanés, les troubles digestifs, les troubles psychiques plus ou moins intriqués.

Les accidents cutanés : à la première exposition au soleil apparaît sur les parties découvertes un érythème caractérisé par l'association d'œdème et de congestion, avec une véritable exfoliation. Son évolution est caractéristique : il disparaît l'hiver pour reparaître au printemps suivant.

Les accidents digestifs sont la glossite, la stomatite, les troubles dyspeptiques, la diarrhée, la rectite avec tenesme.

Les troubles mentaux : l'asthénie, l'insomnie, la céphalée s'associent à ses troubles intellectuels allant jusqu'à la « folie pellagreuse ».

Parmi les signes accessoires, notons des douleurs erratiques, des fourmillements, des sensations de brûlures au niveau des extrémités. La mobilité est parfois troublée, la difficulté de la marche précède la paralysie des membres inférieurs.

Avant la découverte de la vitamine antipellagreuse, l'évolution se faisait le plus souvent vers la cachexie et la mort. A l'heure actuelle les résultats de la thérapeutique sont brillants à condition que la vitamine PP soit administrée assez tôt, associée aux autres vi-

tamines et à un régime alimentaire riche et varié. En effet à côté de cette forme typique, M. J. Besançon et A. Lwoff décrivent des formes associées d'avitaminoses nicotiniques (carence en vitamine A, B, B2, B6, C et D).

Dès 1922, Parkes Wéber avait rapproché l'Acrodynie de la Pellagre en étudiant un syndrome ressemblant aux deux affections.

Cliniquement elles se différencient par l'importance des troubles mentaux de la pellagre et les caractères de l'érythème pellagreux: celui-ci frappe les parties découvertes, subit l'influence des rayons solaires et présente une évolution saisonnière.

Il appartient à l'épreuve thérapeutique de trancher la question.

En 1942, M. H. Gounelle, Yves Raoul et Alb. Vallette obtiennent des résultats remarquables en traitant par la vitamine PP deux sœurs atteintes d'Acrodynie. Dès la deuxième injection (0gr. 10 d'amide nicotinique injectable pendant six jours, suivis de 0 gr. 05 per os les jours suivants), les troubles cutanés, les troubles circulatoires s'améliorent. En un mois la guérison est complète.

Mais à côté d ecette observation brillante, nombreux sont les résultats négatifs signalés notamment par Tisdall, Drake, Brown, Pehu et Boucomont. Dans le service de M. le Professeur Sorel un enfant atteint d'Acrodynie a été traité par l'acide nicotinique sans que l'on puisse dire que l'évolution de l'affection ait été modifiée par cette thérapeutique. (Observation I). Par contre, nous reviendrons plus loin sur les résultats brillants obtenus

quelques jours auparavant chez un nourrisson qui présentait un syndrome acrodynique avec gangrène des extrémités, et chez lequel le diagnostic d'Acrodynie véritable ne pouvait être porté. M. Gounelle, Raoul et Vallette n'affirment pas d'ailleurs la nature carentielle de l'Acrodynie et considèrent que leur succès permet seulement de supposer *qu'il existe des syndromes acrodyniques liés à une avitaminose PP.*

Voici leurs conclusions : « *Ou bien il faut reconnaître à la vitamine PP, comme le soulignait M. Noël* Fiessinger, *une action curatrice pharmacodynamique, ou une efficacité liée aux réactions vaso-motrices du choc souvent important qu'elle provoque.*

Ou bien, si l'on applique le raisonnement classique admis jusqu'à ce jour concernant les avitaminoses, il faut évoquer cette efficacité comme démonstrative de la nature du mal et se demander si certains syndromes acrodyniques ne relèvent pas de troubles nutritionnels susceptibles de comporter une large part d'anicotinose ! Cette dernière pourrait d'ailleurs faire défaut ou être reléguée à un plan secondaire, mais nos constatations ne constitueraient-elles pas l'indice que le syndrome pourrait répondre à un vice nutritionnel susceptible d'associer multicarences et déséquilibres ».

En dehors de toute action vitaminique il est normal que les propriétés vaso-dilatatrices de l'acide nicotinique aient une heureuse influence sur les troubles vaso-moteurs de l'Acrodynie. Tisdall, Drake et Brown ont eu

l'impression d'une amélioration des signes cutanés, mais sans action aucune sur la durée de la maladie. Chez notre petit malade, nous avons également observé une régression importante de l'érytrœdème, sans que les autres symptômes soient influencés.

Il semble donc que dans la maladie de Selter-Feer typique, l'acide nicotinique constitue une thérapeutique symptomatique au même titre que l'acétylcholine, donc il peut d'ailleurs compléter et renforcer l'action.

D'autres carences ont été invoquées à l'origine de la maladie. Ces hypothèses sont basées plus sur des faits expérimentaux que sur faits cliniques. En dehors de l'avitaminose PP aucune carence vitaminée ne semble susceptible de déterminer un syndrome acrodynique. Mais elles peuvent avoir un rôle favorisant.

Citons les travaux expérimentaux de :

— Findlay et Stern (1929) qui obtiennent un syndrome acropathologique chez de jeunes rats nourris avec du blanc d'œuf desséché. Ces arts guérissaient par adjonction à leur régime de foie cru.

— de Mouriquand et Chaix, qui déclenchent chez le rat carencé en vitamine A, un syndrome acropathologique par l'injection d'extrait-thyroïdien.

– de Gyorgy qui obtient le même syndrome chez le rat par un régime carencé en vitamine B6.

Les syndromes acrodyniques infectieux

1° *Au cours de l'encéphalite épidémique*

Les rapports entre l'Acrodynie et l'encéphalite léthargique ont frappés tous les auteurs et sont très bien établis.

Il faut distinguer plusieurs cas :

1° Le syndrome acrodynique survient au cours d'une encéphalite confirmée.

C'est l'observation de LEREBOULLET : une enfant présente des phénomènes méningés associés à une somnolence prononcée. Deux mois après apparaît un prurigo des membres avec refroidissement des mains et des pieds, desquamation, douleurs et agitation.

Le cas décrit par M. LEENHARDT et CHAPTAL est frappant : une enfant de 11 mois présente un amaigrissement progressif lié pour une part à une anorexie constante. L'hypotonie est extrême. Les réflexes tendineux sont abolis. L'indifférence s'accentue jusqu'à la torpeur. La température oscille entre 38 et 39°.

La maladie évolue depuis un mois et demi quand apparaissent une sudation et une sialorrhée très abondantes. Les téguments des pieds et des mains prennent une coloration rouge vif, se couvrirent de vésicules, de macules. L'enfant meurt dans le coma quelques jours plus tard.

Chaptal, Janbon et Alquier décrivent une encéphalite grave au 25me jour d'une varicelle avec syndrome acrodynique précoce, aigu, complet et passager.

Le docteur Nobecourt cite le cas d'un enfant de 2 ans qui présente une encéphalite caractérisée par un état fébrile avec somnolence, au cours de laquelle apparaissent des troubles trophiques des extrémités de type acrodynique, de la tachycardie de l'hypertension.

Un syndrome acrodynique survenant 4 ans après une épisode d'encéphalite léthargique chez une jeune fille de 22 ans est rapporté par M. Barbier et Jarricot. Le diagnostic d'encéphalite a été porté rétrospectivement, la maladie avait présenté une épisode typique de somnolence d'une durée d'un mois. Quatre ans après apparaissent les premiers symptômes d'une affection qui va évoluer en 5 mois environ avec un état fébrile. Les signes dominants sont des troubles caractériels, de l'insomnie rebelle, un syndrome douloureux des extrémités avec ulcérations typiques, de la tachycardie.

Les auteurs insistent sur le fait qu'il s'agit de syndrome acrodynique et non d'acrodynie vraie comme le prouvent l'état fébrile, l'âge, les douleurs lombaires, la filiation probable entre les deux affections,

2° Au cours d'une acrodynie typique on rencontre souvent de petits signes de lésions organiques du névraxe. Ces formes sont groupées dans la thèse de Bourée. Nous ne citerons que les principales car ces symptômes encéphalitiques sont très nombreux.

— Troubles mentaux.
— Troubles du sommeil (Janet et Pierrot).
— Tremblements (Feer).
— Convulsions (Pehu).
— Myoclonies (Nobecourt).
— Ebauche de catatonie (Rocaz).
— Troubles oculaires (Cruchet).
— Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.
— Diabète insipide (Rocaz et Boisserie-Lacroix).

3° L'Acrodynie peut évoluer vers une encéphalite diffuse terminale.

Tel est le cas rapporté par J. Chaptal, Guibert et R. Sarran : une enfant de 2 ans présente depuis 5 mois une acrodynie typique en voie d'amélioration. Après une rhino-pharyngite, elle présente une néphrite passagère avec œdèmes. Ces œdèmes régressent mais l'amaigrissement est extrême : la peau est ridée, le faciès vieillot. L'enfant est inerte et présente un signe de Babinski bilatéral. L'examen du liquide céphalo rachidien montre six cellules, 0 gr. 60 d'albumine. L'amaigrissement s'accentue. La mort survient dans cet état de dénutrition au cours d'une crise convulsive.

L'autopsie a montré des lésions étendues

de l'encéphale à localisation élective au niveau des étages dorsaux de la protubérance et du bulbe. Ces caractères différencient ces lésions de celles de l'Acrodynie.

Pour les auteurs, ces lésions sont peut-être dues au virus neurotrope ayant réalisé une encéphalite à début acrodynique.

On a voulu faire de l'Acrodynie la manifestation neuro-végétative et dermotrope du virus de l'encéphalite. Nous l'avons vu, les analogies et les associations sont très fréquentes. Mais constatons avec Clément que les troubles trophiques et l'atteinte du système nerveux végétatif n'ont jamais été observés dans l'encéphalite léthargique. On n'a jamais publié de cas d'Acrodynie ayant évolué vers un syndrome Parkinsonien. Le virus de la maladie de Von Econono doit pouvoir donner naissance à des syndromes acrodyniques. Mais les auteurs s'accordent à l'heure actuelle pour ranger l'acrodynie dans le cadre des névraxites et en faire une maladie infectieuse à virus neurotrope spécifique.

Un syndrome acrodynique au cours d'une encéphalopathie congénitale a été signalé à deux reprises par Chaptal. Dans sa deuxième observation, un encéphalotaphe congénital âgé de 5 ans avec troubles intellectuels et somatiques importants présente un syndrome acrodynique net : troubles cutanés, troubles psychiques confondus avec les autres troubles tenant à l'encéphalopathie.

Chaptal pense que le syndrome acrodynique peut survenir quelques soient les processus lésionnels, processus dégénératif ou pro-

cessus inflammatoire, à condition que les lésions atteignent le siège anatomique présumé de l'Acrodynie. Dans le cas d'encéphalopathie congénitale, il s'agit d'une lésion définitive : le syndrome acrodynique est permanent.

En conclusion de ce chapitre sur les syndromes acrodyniques au cours de l'encéphalite épidémique nous citerons CHAPTAL : « Dans de nombreux faits où l'on observe un syndrome acrodynique associé à une encéphalite ou une encéphalomyélite, l'intrication des syndromes dus à ces maladies à virus est telle que l'on éprouve souvent une extrême difficulté à conclure ».

2° *Au cours de la Poliomyélite*

Les syndromes acrodyniques au cours de la poliomyélite sont moins fréquents que les précédents. Trois belles observations ont été publiées par MM. Leenhardt, Chaptal et Dufoix en 1931. Ces trois enfants firent des phénomènes de poliomyélite incontestables (paralysies flasques installées d'emblée ou après un petit épisode infectieux). Des symptômes acrodyniques incontestables apparurent respectivement 3 jours, 3 semaines et 2 mois après le début de la poliomyélite.

Un autre cas est rapporté par Hanaut. Une petite fille de 11 mois fut prise brusquement de convulsions avec fièvre, puis d'une parésie flasque des membres inférieurs avec aréflie, réaction méningée légère, gros troubles électriques. Un mois après le début, avec une réascension thermique apparaissent des signes acropathologiques : trophœdème douleurs, sueurs, éruption miliaire, prurit. Le pouls est très rapide. Malgré tous les traitements, ces troubles persistèrent et l'enfant mourut dans l'hyperthermie un mois environ après l'apparition des signes acrodyniques.

Ainsi le virus acrodynique paraît très voisin des virus de l'encéphalite épidémique et de la poliomyélite. Ceux-ci atteignant les centres végétatifs peuvent donner des syndromes acrodyniques.

3° *La forme acrodynique du syndrome de* Guillain *et* Barré

En 1926, Guillain et Barré décrivent un syndrome auquel ils donnent leur nom, caractérisé par une polyradiculonévrite associée à une dissociation albumino cytologique du liquide céphalo-rachidien.

En 1937, Guillain schématise quatre formes cliniques :

— une forme inférieure avec atteinte des racines et des nerfs spinaux.

— Une forme mixte avec atteinte des nerfs spinaux et des nerfs crâniens.

— Une forme mésocéphalique pure avec atteinte des nerfs spinaux et des nerfs crâniens.

— Une forme avec troubles mentaux intenses.

En 1941, à l'Académie de Médecine, Guillain et Tiffeneau présentent une forme acrodynique du syndrome de Guillain et Barré.

Un enfant de 6 ans est amené à la clinique neurologique de la Salpêtrière pour un ensemble de troubles rappelant l'Acrodynie : paralysies, douleurs intenses, troubles psychiques, tâches érythémateuses et purpuriques avec desquamation au niveau des extrémités, tachycardie à 140 pulsations par minute, hypertension artérielle (13-9).

La maladie avait débuté brutalement 15 jours auparavant par des douleurs violentes, un syndrome méningé net, sans température.

Le diagnostic d'Acrodynie a d'abord été porté. Seul un examen du liquide céphalo-ra-

chidien est venu le modifier. On retrouvait en effet tous les caractères du syndrome de Guillain et Barré: hyperalbuminose à deux grammes, sans réaction cytologique, réaction de précipitation du benjoin cilloïdal typique.

Les auteurs rangeraient volontiers dans les formes acrodyniques du syndrome de Guillain et Barré la forme quadriplégique d'Acrodynie décrite par Debré, Marie et Messimy (1934). Chez un enfant de 3 ans atteint depuis 2 mois 1/2 d'acrodynie, ils ont vu apparaître un syndrome quadriplégique flasque avec abolition des réflexes tendineux, hypotonie. Un incident de déglutition provoqua un syndrome d'atélectasie du poumon droit, dû vraisemblablement à l'hypotonie des muscles du pharynx. La régression se fit en trois semaines et suivant une topographie spéciale, l'extrémité distale, les extenseurs des membres inférieurs, les plus touchés guérirent les derniers.

Guillain et Tiffeneau se demandent si quelques syndromes étiquetés acrodynie ne sont pas des formes acrodyniques du syndrome de Guillain et Barré, dont le diagnostic n'a pu être porté, par défaut d'un examen du liquide céphalo-rachidien.

De même certains syndromes rattachés à une poliomyélite ne devraient-ils pas plutôt être rattachés à une polyradiculonévrite ?

MM. Ludo Van Bogaert, Philips, Radernecker et Th. Verschraegen ont décrit au cours du syndrome de Guillain et Barré, des troubles sympathiques : sudation profuse entraînant une macération de la peau. La para-

lysie capillaire observée dans un cas entraîne une érythrose des membres inférieurs à la station debout.

Un syndrome de GUILLAIN et BARRÉ avec signes encéphaliques, cardio-vasculaires et acrodyniques passagers est signalé par M. JANET, Mme ODIER-DOLLFUS et M. H. LESCA. Pierre, âgé de 10 ans, entre à l'hôpital le 5 mai. Dans les mois d'hiver qui ont précédé la maladie, ses parents ont remarqué des troubles de la sensibilité des extrémités (sensation de froid aux pieds), des modifications caractérielles. Fin avril, survient une parésie des membres inférieurs. Au bout de quelques jours ces parésies augmentent et s'accompagnent de douleurs. Puis surviennent des convulsions généralisées. Le lendemain apparaissent quelques signes méningés, un peu d'obnuhilation intellectuelle et surtout une paralysie flasque des membres inférieurs avec douleurs radiculaires. Les jours suivants la paralysie gagne les membres supérieurs et atteint quelques nerfs crâniens. La régression est lente. La guérison survient sans séquelles en 2 mois. La dissociation albumino-cytologique a été constante tout au long de l'évolution.

A côté de ces signes classiques les auteurs insistent sur des troubles atypiques.

— les troubles encéphalitiques ;

— les troubles cardio-vasculaires : au début ce sont une hypertension à 15,5 et 11, et un souffle systolique qui disparaissent au bout de 12 jours sans séquelles.

— les troubles acrodyniques survenus 6 semaines après le début de la maladie : les mains œdématiées sont le siège d'une sudation importante.

Les auteurs n'apportent pas de conclusions. Ils soulignent la complexité des affections nerveuses aiguës de l'enfance et l'intérêt qu'il y a de noter les points communs à différentes entités morbides qui paraissent au premier abord assez éloignées les unes des autres : encéphalites, radiculonévrites, syndrome neuro-œdémateux, acrodynie.

4° *La chorée fibrillaire de Morvan*

C'est une affection caractérisée par :
— des fibrillations musculaires rapides, asynchrones, intenses, généralisées ;
— des douleurs sourdes, indépendantes des contractures ;
— des troubles psychiques : asthénie, irritabilité ;
— un syndrome neuro-végétatif prédominant au tronc et aux membres supérieurs avec sudation abondante, desquamation, rougeur des mains.

Il n'y a aucun signe neurologique objectif. L'évolution apyrétique se fait vers la guérison en un à plusieurs mois.

On relève toujours un élément infectieux à l'origine. Dans l'observation princeps de Morvan c'était une gale infectée. Mollaret signale une néphrite, Colin et Dutil une infection oculaire grave, Roger, Pekelis et Alliez, une gonococcie.

Nous retrouvons dans la chorée fibrillaire de Morvan la plupart des grands signes d'Acrodynie : douleurs, troubles psychiques, syndromes neuro-végétatif.

Classiquement, il n'y a pas de fibrillations musculaires de l'Acrodynie. Des myoclonies ont été signalées par Pehu, Devic et Daujat. Dans l'observation de MM. Nobecourt et Pichon il s'agit de petites secousses des muscles de la paupière et de la commissure labiale.

M. Bodson rapporte un cas d'Acrodynie soulignant la parenté entre les deux affections : il s'agit d'une enfant de 11 mois, qui,

après une coqueluche, présente des signes d'Acrodynie. Le début insidieux est marqué par des troubles caractériels. Puis surviennent une parésie des membres inférieurs de l'acroérythrœdème, mais sans sudation, des éruptions, des troubles digestifs, de la tachycardie. La parésie flasque a coexisté avec des réflexes tendineux vifs et alternés avec des crises d'opisthotonis. Au début, l'auteur a observé des mouvements choreiques et plus tard des secousses fibrillaires des muscles des avant-bras, de la face, des mâchoires.

MM. Riser et Dardenne signalent le cas d'une jeune fille de 19 ans qui a présenté un syndrome acrodynique complet : acroparesthésies, acrocyanose suivies de desquamation. Il existe du tremblement, des troubles psychiques, de l'insomnie, ni température, ni hypertension artérielle.

L'amaigrissement est très important, quelques fibrillations rappellent la chorée de Morvan. La guérison survient en 4 à 5 mois.

Pour Roger la chorée fibrillaire est due à l'atteinte du névraxe par un virus neurotrope « à localisation élective sur diverses formations neuro-végétatives de la base du cerveau, plus ou moins voisines les unes des autres et en rapport étroit entre elles ». L'Acrodynie relèverait de l'atteinte des centres très voisins plus ou moins intriqués. Existe-t-il un virus neurotrope propre à chaque affection? Non pour M. Delmas-Marsalet qui fait rentrer la chorée fibrillaire de Morvan dans le cadre de l'Acrodynie.

Dans une leçon faite à la clinique neuro-

psychiatrique de Bordeaux, le 18 mai 1946, M. Delmas-Marsolet décrit plusieurs cas de myélites acrodyniques dont les particularités cliniques sont les suivantes :

— douleurs à type causalgique des extrémités ;

— troubles vaso-moteurs et trophiques rougeurs, sudation, œdème, prurit, desquamation) ;

— signes de myélite, soit hyperéflexie tendineuse, soit aréflexie avec dans les deux cas un signe de Babinski positif.

L'évolution se fait vers la guérison en plusieurs semaines.

L'auteur note la coïncidence de ces myélites de l'adulte avec des cas d'acrodynie infantile et de chorée fibrillaire de Morvan.

La conception anatomo-clinique qu'il donne de ses faits se rapproche de celle de Roger.

— Dans l'Acrodynie, le virus atteint l'ensemble des formations végétatives depuis la région infandibulotubérienne, jusqu'à la moëlle sacrée. Débordant vers les cornes postérieures, cette extension entraîne des troubles de la sensibilité et une aréflexie. Lorsqu'elle touche les cornes antérieures on peut voir des myoclonies et des fibrillations musculaires.

— Dans les myélites acrodyniques, le virus atteint seulement les centres végétatifs médullaires avec une tendance au débordement latéral des lésions vers le faisceau pyramidal.

— Dans la chorée fibrillaire, il y a atteinte de tous les centres neuro-végétatifs comme dans l'Acrodynie classique avec une extension particulièrement marquée aux cornes antérieures.

5° *Le syndrome neuro-œdémateux*

En février 1941, MM. Debré, J. Marie, Seringe et Mandé, rapportent à la Société médicale des hôpitaux de Paris, quatre observations d'enfants ayant présenté un syndrome très particulier constitué par l'association d'œdèmes diffus intenses et de signes nerveux paralytiques intéressant surtout les muscles du tronc et de la ceinture.

De nouveaux cas sont signalés par Cathala, Huber et Levesque. A Paris, l'affection revêt un caractère épidémique. Un cas est signalé en 1944 par Verger et Naud, dans la région bordelaise. M. Bernheim décrit un cas à Lyon en 1946.

Rappelons les traits principaux de l'affection telle que la décrivent MM. Debré et J. Marie.

Survenant chez l'enfant au-dessous de 5 ans, le syndrome neuro-œdémateux évolue en deux périodes. La première est constituée par une rhino-pharyngite banale avec un petit mouvement fébrile. En même temps surviennent des douleurs spontanées, diffuses, d'allure capricieuse avec des rémissions et des paroxysmes violents.

Au bout de 3 à 4 semaines apparaissent les deux symptômes essentiels : les œdèmes et les signes neuro-logiques.

Les œdèmes intenses, diffus évoquent une atteinte rénale, mais il n'y a aucun signe d'insuffisance rénale pas plus que d'insuffisance cardiaque.

Le syndrome neurologique est représen-

té par des parésies des membres inférieurs avec prédominance sur les muscles de la ceinture pelvienne et de la statique vertébrale. Les réflexes tendineux sont diminués mais conservés. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Parmi les signes secondaires, signalons les troubles caractériels : enfant triste et hargneux, les troubles circulatoires : tachycardie, hypertension artérielle.

L'évolution de la maladie se fait vers la guérison en 4 à 5 semaines avec possibilité de séquelles douloureuses.

Il existe une forme rapidement mortelle par progression des paralysies, se présentant comme un syndrome ascendant de Landry.

Il semble bien qu'il s'agisse d'une maladie infectieuse à virus inconnu.

Le diagnostic du syndrome neuro-œdémateux a été discuté avec le béri-béri et le syndrome de Guillain et Barré.

1° Avec l'avitaminose B : M. Heuyer le rapproche d'un syndrome constaté chez les adultes des prisons et des asiles d'aliénés (novembre 1941) constitué par des œdèmes seuls ou associés à des polynévrites. Il en fait une forme clinique du béri-béri et un syndrome de famine.

Cette hypothèse est contestée par M. Marie qui fait remarquer l'absence d'une notion de carence, les divergences cliniques (pas d'augmentation de volume du cœur), l'action absolument nulle de la thérapeutique par la vitamine B, aussi bien que la guérison rapide en l'absence de cette thérapeutique.

2° Avec le syndrome de Guillain et Barré. Cliniquement les deux syndromes sont voisins, mais il n'y a pas la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien caractéristique du syndrome de Guillain et Barré.

Le syndrome neuro-œdémateux présente-t-il des rapports avec l'Acrodynie ? Toute indentification est impossible ? On ne trouve pas dans l'Acrodynie des œdèmes et des troubles neurologiques aussi intenses. Cependant il existe des analogies frappantes.

— D'étiologie tout d'abord : l'âge des petits malades est le même : 6 mois à 5 ans. Dans les deux affections aucune intoxication, aucune carence ne peuvent être mises en évidence.

— Ici, comme dans l'Acrodynie, les signes cliniques évoquent l'atteinte du système sympathique. L'anatomie pathologique semble confirmer la clinique, puisque dans un cas de MM. Debré et J. Marie, M. Lhermitte a mis en évidence des lésions cellulaires de la colonne de Clarke.

Les troubles psychiques et cardio-vasculaires sont voisins. Dans l'observation de MM. Bernhein, Jeune, Emery et Rouchon, de Lyon plutôt que d'une paralysie, il s'agit d'une hypotonie musculaire proche de celle de l'Acrodynie. L'œdème dur localisé aux membres s'accompagne d'une coloration rosée de la peau.

Les analogies entre les deux affections viennent du fait que, maladies infectieuses à

virus neurotrope, elles atteignent le sympathique à une époque de la vie ou ce système neuro-végétatif est en plein remaniement histologique.

Les syndromes acrodyniques neuro-vasculaires

Il nous reste à étudier des syndromes acrodyniques qui n'ont pas trouvé place dans la classification que nous avons adoptée car leur étiologie reste très mystérieuse.

1° Le syndrome acrodynique des jeunes filles dont M. Porot, dans la Presse Médicale du 9 octobre 1948 présente trois observations.

Ces jeunes filles présentent des troubles psychiques intenses : anxiété extrême avec hallucinations. Sur le plan somatique on trouve des troubles vaso-moteurs des extrémités : érythèmes, paresthésies, desquamation).

Dans les antécédents on retrouve des troubles divers : épisodes anxieux prémenstruels, douleurs paresthésies et gonflement des extrémités avec érythèmes.

Pour M. Porot ces manifestations que l'on ne peut totalement assimiler à l'acrodynie semblent témoigner d'une sensibilité particulière des centres végétatifs dien-céphaliques.

2° Clarac et Stern ont décrit deux cas de syndrome acrodynique à évolution rapide.

Dans le premier cas ce syndrome a fait son apparition au cours d'une intoxication digestive :

Une fillette de 27 mois présente un état de déshydratation aiguë par vomissements avec acétonémie. Des signes acrodyniques font leur apparition : les extrémités prennent une coloration rouge vif, sont gonflées, luisantes, humides, douloureuses, elles présentent des éruptions vésiculeuses. L'enfant très agité a des violents accès de colères.

La guérison survient en cinq jours en même temps que l'état toxique digestif.

Dans le second cas l'enfant a présenté un syndrome infectieux qui a débuté par un catarrhe rhino-pharyngé avec température à 40°. Rapidement sont apparus des signes acrodyniques : éruption écarlates : les extrémités ont violacées, infiltrées, luisantes, humides, froides, douloureuses. La sudation est abondante, l'agitation marquée. L'ensemble évolue en 12 jours vers la guérison.

3° Nous rapprocherons de ces observations le cas du petit Gilbert P..., entré dans le service de M. le Professeur Sorel, le 8 février 1949. Agé de 6 mois, cet enfant, en parfaite santé, a présenté un syndrome acrodynique caractéristique.

Les extrémités sont œdématiées, rouge violacé, chaudes et moites, très douloureuses. Rapidement apparaît une gangrène du deuxième orteil gauche, qui évolue vers la mutilation. L'hypotonie est marquée.

Quelques signes cependant différenciaient ce syndrome d'une acrodynie vraie. D'abord

le jeune âge de l'enfant, puis l'absence de troubles caractériels, l'état fébrile et surtout l'évolution rapide vers la guérison.

Mais le 14 mai, l'enfant entrait de nouveau dans le service avec un état infectieux très grave. La température est à 40°. L'examen révèle une hépatosplénomégalie. Les examens de laboratoire BW ; Hémoculture, Formule sanguine ne révèlent rien de particulier. L'état général s'aggrave et l'enfant meurt le 16 mai. (Observation II).

Existe-t-il une relation entre ces deux épisodes ? Oui, vraisemblablement. Mais en l'absence d'une nécropsie qui n'a pu être pratiquée puisque la mort est survenue hors de l'hôpital, il nous paraît impossible de conclure.

Observations

OBSERVATION N° 1

Acrodynie Typique

L'enfant M... Gialdino, âgé de 2 ans, entre dans le service de M. le Professeur SOREL, le 25 mars 1949.

Les parents, cultivateurs à Léguevin (Haute-Garonne), sont en parfaite santé. Un frère de 4 ans est également en bonne santé.

L'enfant né à terme pesait 4 kg. à la naissance. Il a été nourri au sein, a pris ses premières bouillies à 7 mois. Actuellement son alimentation est normale.

L'accroissement pondéral a été régulier ; l'enfant a eu sa première dent à 7 mois, a marché à 14 mois. Il n'a jamais été malade.

Au début du mois de mars 1949 l'enfant présente un épisode de fébrile à 38-39°. Son médecin constate une rhino-pharyngite avec adénoïdite. Mais les jours suivants, il n'y a aucune amélioration. Au contraire, apparaît une somnolence qui va s'accentuant, coupée de phases d'excitation. Le petit malade ne peut se tenir sur ses jambes. Il veut constamment être sur les bras de sa mère où il reste somnolent, la tête sur son épaule. L'appétit est diminué, mais il n'y a pas de vomissements. L'amaigrissement s'accentue tous les jours.

L'ensemble de ces signse fait soupçonner une encéphalite à son médecin qui adresse le petit malade au service de Médecine Infantile.

Nous voyns l'enfant le 25 mars. Indifférent à tout ce qui l'entoure, il somnole sur les bras de son père ;

le visage est triste et hargneux, il y a de la photobie.

Immédiatement les mains et les pieds frappent par leur coloration rouge vif. Les téguments moites et refroidis sont gonflés par un œdème dur qui donne aux extrémités un aspect boudiné. Ces troubles disparaissent sans limites nettes au niveau des poignets et des chevilles. Nous notons l'existence de lésions de grattage.

L'hypotonie est très importante ; l'enfant est incpaable de se tenir sur ses jambes. Il a de la difficulté à garder la position assise et à soutenir sa tête. Les réflexes tendineux sont diminués.

L'examen de l'appareil cardio-vasculaire révèle une tachycardie à 140 pulsations par minute, une hypertension artérielle à 11,6.

L'anorexie est marquée, la soif intense. Il n'y a ni diarrhée, ni constipation.

Par ailleurs l'examen est négatif, la température est normale.

Voici le traitement institué :

— Acide nicotinique à doses progressives (0 gr. 10).
— Gardénal (0 gr. 04).
— Acétylcholine (0 gr. 05).
— Bains carbo-gazeux.
— Rayons ultra-violets.

Ce traitement ne paraît pas avoir influencé l'évolution de la maladie.

Au niveau des extrémités, l'érythroœdème a regressé, mais la sudation importante a entraîné une macération qui, associée aux lésions de grattage, a favorisé l'apparition d'une pyodermite. Cette infection cutanée a retenti sur l'état général et a nécessité l'institution d'un traitement pénicilliné (30.000 U toutes les 3 heures pendant 5 jours).

Deux mois après l'entrée dans le service, les signes principaux sont en régression :

— Les extrémités sont encore froides et boudinées, mais la coloration violacée a disparu.
— L'hypotonie a régressé.
— Le pouls bat à 125, la tension artérielle est 10,5.
— L'état général s'améliore.
Les lésions cutanées sont guéries.
L'appétit revient.
Le poids est stationnaire.
— Au point de vue psychique, l'enfant est moins somnolent, le visage est moins triste, le regard plus vif.

OBSERVATION II

(*Observation personnelle de Monsieur le Professeur* SOREL)

ACRODYNIE FRUSTE

Le petit Alain A..., âgé de 21 mois, habitant Carmaux est vu le 23 mai 1949.

Depuis un mois environ, l'enfant est asthénique, hypotonique, ne veut plus marcher.

Le médecin traitant pense à une paralysie ou à une lésion osseuse et pratique une ponction lombaire qui permet de retirer un liquide céphalo-rachidien normal. Des radiographies osseuses sont également normales.

En réalité, l'enfant présente en même temps des troubles caractériels : il est insupportable, indocile, irascible. Il y a des troubles du sommeil.

Le jour de l'examen :

— l'hypotonie musculaire est très marquée entraînant une aréflexie tendineuse ;

— les mains et les pieds sont légèrement boudinés et froids, mais il n'y a pas de rougeurs, pas d'éruption, pas desquamation ;

— la tachycardie est à 140, la tension artérielle à 12-8.

L'enfant est soigné dans sa famille par des injections d'acécoline, d'acide nicotinique, par des sédatifs, des rayons ultra-violets, des bains carbo-gazeux.

Malgré ce traitement la maladie se confirme les jours suivants par des signes acropathologiques plus nets.

OBSERVATION III

(*Observation personnelle de M. le Professeur* SOREL)

Acrodynie typique

L'enfant Jacques P..., âgé de 23 mois, habitant Cadalen, dans le Tarn, est vu le 10 juin 1949.

C'est un bel enfant qui pesait 12 kg. avant sa maladie, né à terme, sans hérédité particulière.

Depuis le début de l'année, il présente un état anormal : inappétence, nervosité.

Le 1er mars son médecin traitant constate des modifications des pieds et des mains qui sont froids, gonflés, rouge violacés, avec érythèmes sudoraux et lésions de grattage. L'enfant est adynamique. Il n'a pas de température. L'appétit et le sommeil sont conservés.

Le traitement institué comprend des vitamines, du calcium, des extraits hépatiques, des vaso-dilatateurs (2.249 RP).

Quelques semaines plus tard, la desquamation apparaît. Le traitement est complété par des séances de rayons ultra-violets et des injections d'acétylcholine.

La maladie suit son cours.

En mai, l'anorexie, l'insomnie font leur apparition et entraînent de l'amaigrissement. Des lésions de grattage se surinfectent. Il existe une stomatite et des troubles trophiques des dents : deux d'entre elles tombent. Des sédatifs : gardénal, bromure, bains carbo-gazeux sont prescrits, ainsi que de la pénicilline sur les lésions de surinfection.

A la fin du mois de mai, les troubles cutanés s'améliorent, mais les troubles caractériels deviennent très marqués.

Le 10 juin, les signes acropathologiques sont encore très nets : les mains, les pieds, le nez sont rouge vif, boudinés, humides et froids.

L'hypotonie est très marquée.

La tachycardie est à 160, la tension artérielle à 11-7.

L'enfant hostile et même méchant, pervers, mord et griffe sa mère et sa petite sœur d'un an.

Notons qu'il y a un an, une acrodynie a été présentée par un enfant du même village sans contact avec l'enfant actuel.

OBSERVATION IV

Syndrome acrodynique, avec mutilation des extrémités, survenu chez un enfant de 6 mois, suivi 3 mois après d'un syndrome infectieux grave avec hépatosplénomégalie, qui a entraîné la mort.

Le petit T... Gilbert, âgé de 6 mois, entre dans le service le 8 février 1949.

Dans ces antécédents héréditaires, nous ne notons rien de particulier, si ce n'est qu'au moment de l'accouchement, sa mère a présenté une menace d'éclampsie avec albuminurie, œdèmes, céphalée.

Un frère de 5 ans a été envoyé en préventorium après un érythème.

Deux autres enfants sont en bonne santé.

L'enfant né à terme, pesait 4 kg. 600 à la naissance. Il a été nourri au sein jusqu'à quatre mois, puis au lait de vache. Depuis quelques jours il prend des bouillies.

Jusqu'au mois de décembre 1948 il n'y a aucune manifestation pathologique.

A cette époque, la mère remarque la teinte cyanosée des avant-bras et des mains, apparaissant surtout pendant le sommeil.

Il n'y a aucune manifestation d'ordre général, l'enfant se développe régulièrement, il prend ses tétées, avec appétit, ses fonctions digestives sont normales. Il dort bien, ne donne aucun signe de souffrance.

Dans la nuit du 7 au 8 février, la mère est réveillée par les pleurs de l'enfant. Elle lui donne un biberon qui ne le calme pas, et elle s'aperçoit que les mains et les pieds sont rouge violacé, très gonflés, les doigts boudinés. Ces extrémités sont très douloureuses à en juger par les cris que pousse l'enfant dès qu'on touche ses pieds et ses mains.

La mère constate une hypotonie : l'enfant se laisse choir sans réaction.

L'état général reste bon, les fonctions digestives sont normales. Le poids le 8 février est 7 kg. 300.

A l'entrée dans le service le 8 février, on constate que les extrémités sont gonflées, rouge violacée avec des doigts boudinés, très douloureuses à la palpation. Il existe une desquamation furfuracée et au niveau des deuxième et troisième orteils gauches on constate une petite ulcération. Les téguments des extrémités sont anormalement moites ; les pommettes sont cyanosées.

L'hypotonie musculaire est nette, l'enfant s'écroule dès qu'on ne le soutient plus, mais il n'y a pas de paralysie.

La pression des masses musculaires, la mobilisation des segments de membres ne sont pas douloureuses.

En dehors du moment où l'on palpe ses extrémités,

l'enfant n'est ni agité, ni hargneux. Son sommeil est calme.

Au point de vue cardio-vasculaire le pouls bat à 135 pulsations par minute, mais il faut tenir compte de la température qui est à 38°5.

La cuti-réaction est négative.

Le diagnostic soupçonné le premier jour est celui d'Acrodynie. Le traitement institué immédiatement est le suivant :

— Gardénal : 0 gr. 04 matin et soir.
— Acécholine : 0 gr. 05 par jour.
— Acide nicotinique : 0 gr. 04 le premier jour.
0 gr. 10 les jours suivants.
— Infiltration lombaire bilatérale.
— Localement au niveau de l'ulcération : pénicilline.

Après deux jours de ce traitement, l'amélioration est considérable :

— Au point de vue local : l'œdème, la cyanose, les troubles trophiques des extrémités sont en régression. La nécrose des deuxièmes et troisièmes orteils gauches se limite.
L'enfant ne manifeste aucune souffrance quand on palpe ses extrémités.
— L'état général est bon. La température revient à la normale. le poids est 7 kg. 250.

L'enfant n'a donc perdu que 50 grammes.

L'acécoline est arrêtée le 17 février, l'acide nicotinique est continué à la dose de 0 gr. 05 par jour jusqu'au 22 février.

Lorsque l'enfant quitte le service, le 25 février, l'état général est excellent ; un sillon d'élimination limite le nécrose de l'extrémité distale des deuxième et troisième orteils gauches. L'escarre sèche est destinée à tomber au bout d'un certain temps.

Mais le 14 mai 1949, l'enfant est ramené à l'hôpital. Depuis 8 jours il présente une température à 40°.

L'état général est grave (poids 7 kg. 550. L'enfant qui avait grossi normalement a dépéri dans les jours précédents).

L'examen révèle une hépato splénomégalie.

L'appareil pulmonaire est normal.

Au point de vue digestif, l'enfant est anorexique, mais il n'y a ni vomissements, ni diarrhée.

L'examen O.R.L. est négatif.

Les examens de laboratoire n'ont pas éclairci le mystère :

numération sanguine : G.B. 3.600
G.R. 3.100.000

formule sanguine : P.N. 51
P.E. 1
L. 42
M. 3
M.M. 3

Hémoculture : négative.

BW : négatif.

L'état continu à s'aggraver. L'enfant est repris par sa famille le 16 mai.

Le décès est survenu le 17 mai. L'autopsie n'a donc pu être pratiquée.

Conclusion

I. - L'Acrodynie Infantile ou maladie de Selter-Feer apparaît à l'heure actuelle comme une affection autonome. Survenant chez l'enfant elle se caractérise par un syndrome acropathologique très spécial, associé à des troubles nerveux, psychiques et circulatoires, conséquences d'une atteinte généralisée du système neuro-végétatif. Peu influencée par les différentes thérapeutiques mises en œuvre elle évolue lentement, par poussées successives, vers la guérison sans séquelles.

II. - Le nom d'Acrodynie lui a été donné par analogie avec l'affection décrite en 1830 par CHOMEL, sous ce vocable. Les deux maladies ne peuvent être identifiées.

III. - Elle évolue par cas isolés, mais il existe des foyers endémiques. Dans la région Toulousaine, insistons sur la fréquence de l'affection dans les vallées du Tarn et de l'Aveyron.

IV. - L'étiologie reste mystérieuse. De nombreuses théories pathogéniques tirent argu-

ments de l'identité sémeiologique de l'Acrodynie et de syndromes voisins. Nous avons voulu montrer que cette identification ne pouvait être faite et nous avons opposé à l'Acrodynie des syndromes acrodyniques d'étiologie bien définie :

— des syndromes toxiques :

Si l'ergotisme et l'arsenicisme ne présentent avec l'Acrodynie que des analogies incertaines, l'ustilaginisme donne des manifestations typiquement acrodyniques. Mais la suppression du poison amène toujours la guérison.

— des syndromes carentiels :

Les troubles cutanés et les troubles mentaux de la pellagre offrent des ressemblances avec l'Acrodynie, mais la thérapeutique par la vitamine PP reste sans résultat sur l'évolution de la maladie de Selter-Feer.

— des syndromes infectieux :

Les rapports de l'Acrodynie Infantile avec l'encéphalite épidémique, la poliomyélite, le fibrillaire de Morvan, le syndrome neuro-œdémateux posent des problèmes très complexes. Ces affections dissemblables à première vue, ont pour point commun d'être la résultante de l'atteinte du système nerveux si délicat de l'enfant par un virus neurotrope vraisemblablement spécifique.

— des syndromes neuro-vasculaires :

Sous ce vocable nous décrivons des syndromes d'étiologie inconnue, qui offrent des ressemblances aussi bien avec l'acrodynie qu'avec les gangrènes des extrémités chez le nourrisson. Ces syndromes témoignent pro-

bablement d'un dérèglement des centres végétatifs du diencéphale.

Ainsi délimitée, l'Acrodynie Infantile n'en demeure pas moins mystérieuse dans son étiologie et sa pathogénie. Souhaitons que les recherches qui s'orientent dans ce sens nous apportent les bases d'un traitement plus efficace que celui dont nous disposons aujourd'hui. Son étude nous a permis d'embrasser un chapitre particulièrement important de la pathologie infantile : celui des affections nerveuses aiguës qui revêtent un caractère si particulier lorsqu'elles évoluent chez l'enfant.

Le Président de Thèse, Vu : *Pour le Doyen,*
Raymond Sorel. *L'assesseur :* Brustier.

Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 21 juin 1949

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
Dottin.

Bibliographie

(*Travaux depuis* 1940)

Roger Allen. — A propos de quelques formes anormales d'acrodynie infantile. (*Thèse de Strasbourg* 1943).

F. Bamatter. — Une complication hématologique et pulmonaire rare dans la maladie de Feer. (*Annales Paediatrici, Bâle,* n° 4, octobre 1945).

Bernheim, J. Confavreux. — L'Acrodynie dans la seconde enfance, sa gravité, son traitement par l'électrochoc. (*Pédiâtrie,* Juillet-août 1948).

Bernheim, Jeune, Emery et A. Rouchon. — Sur un cas de syndrome neuro-œdémateux chez un garçon de 3 ans. (*Pédiâtrie,* septembre-octobre 1946).

P. Bertoye, P. Grenot. — Deux cas de gangrène cutanée des extrémités au cours de l'acrodynie. (*Archives françaises de Pédiâtrie.* T. III, n° 5, 1946, p. 469).

Bivings, G. Lewis. — Acrodynie. Nouveau traitement par le B.A.L. (*Semaine des Hôpitaux de Paris,* 2 octobre 1948).

Boisrame A. — Manifestations bucco-dentaires d'acrodynie infantile chez deux sœurs. (*L'Information dentaire,* n° 33, 34, 35, 15-22-29 août 1948).

Carraud. — Contribution à l'étude des formes larvées de l'acrodynie infantile. L'acrodynie à début abdominal douloureux. (*Thèse de Médecine de Lyon,* 1939, 1940).

J. Chaptal. — A propos de 24 cas d'acrodynie. (*Montpellier Médical,* mai-juin 1941, n° 3, p. 162).

J. Chaptal. — Acrodynie et syndromes acrodyniques. Syndrome acrodynique au cours d'une encéphalite congénitale. (*Montpellier Médical,* janvier-février 1942).

J. Chaptal, H.L. Guibert, R. Sarran. — Acrodynie avec encéphalite terminale. (*Montpellier Médical,* nov.-déc. 1942).

J. Chaptal. — Deux cas d'acrodynie du nourrisson à évolution rapidement mortelle. (*Montpellier Médical,* nov.-déc. 1947).

G. Charleux, Brun. — Gangrène génitale au cours d'un acrodynie infantile. (*Archives françaises de pédiâtrie,* T. III, n° 5, 1946).

J. Clarac, Mme Stern. — Un nouveau cas de syndrome acrodynique à évolution rapide chez l'enfant. (*Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest,* n° 27, 28 octobre 1945, p. 489).

R. Clément. — Acrodynie infantile (signes et traitement). (*Feuillets du praticien,* n° 39, avril 1941).

Coirault. — La chorée fibrillaire de Morvan, forme myoclonique d'Acrodynie. (*Thèse de Paris,* 1946).

C. Crawford. — Acrodynia (*Pennsylvania M. J.* 43, janvier 1940).

Debré, J. Marie, Seringe et Mande. — Sur un syndrome neuro-œdémateux de l'enfant. (*Bull. et Mém. de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* 14 mars 1941).

Debré, Lesné, Rohmer. — Traité de pathologie infantile.

Delmas, Marsalet. — Les myélites acrodyniques. (*Journal de médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest,* juillet 1946).

Eschbach. — Acrodynie, chorée fibrillaire et symptômes encéphaliques. (*Bull. et Mém. de la Société Méd. des Hôpitaux de Paris,* n° 24-25, 1945, p. 338-339).

Ferru, M. Coirault. — Acrodynie infantile fibrillaire. (*Bull. et Mém. de la Société Méd. des Hôpitaux de Paris,* n° 1-2-3-4, 1945, 2 février 1945).

Fontan, Verger. — Séquelle hémiplégique d'une acrodynie sévère observée deux ans auparavant chez un enfant de 6 ans. (*Archives françaises de pédiâtrie.* T. III, n° 2, 1946).

Fontan, Verger, Bentegeat, Moulies. — Hémiplégie droite persistante avec mutisme aphasique au cours d'une acrodynie sévère. (*Journal de médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest,* n° 27, 28 octobre 1945, p. 487-488).

G. Guillain, R. Tiffeneau. — La forme acrodynique du syndrome de polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique du liquide céphalorachidien. (*Le Nourrisson*, n° 4, juillet-août 1943, p. 87).

L. F. Hertz. — L'acrodynie, ses signes et ses causes possibles, revue de la littérature. (*Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, n° 1, p. 63, janvier 1942).

Heuyer. — Le syndrome neuro-œdémateux. (*Bull et Mém. de la Société de Pédiâtrie*, 18 nov. 1941).

Heuyer, Hurez, Combes. — Syndrome acrodynique atypique. (*Bull. et Mém. de la Société Méd. des Hôpitaux de Paris*, 18 mars 1941).

P. Isaac, Georges, P. Costes. — Action remarquablement rapide du 2.249 F. dans un cas d'acrodynie infantile. (*Archives françaises de pédiâtrie*, n° 1, 1948, p. 52).

H. Janet, Mme Odier-Dollfus, H. Lesca. — Syndrome de Guillain et Barré avec signes encéphaliques, cardiovasculaires et acrodyniques passagers. (*Bull. et Mém. de la Société de Pédiâtrie de Paris* nov. 1941).

L. Langeron, J. Duriez. — Chorée fibrillaire de Morvan et acrodynie. (*Journal des Sciences Médicales de Lille*, n° 10, 11 mai 1947).

R. Lecocq. — Production d'un syndrome acrodynique pur chez le rat. (*Bulletin de la Société de Chimie biologique, Paris*, juin-sept. 1946).

G. Lefebvre, R. Lefebvre. — Quelques cas récents d'Acrodynie infantile. (*L'Echo Médical du Nord*, n° 4, avril 1948).

Lereboullet. — L'Acrodynie Infantile. (*Le Progrès Médical*, n° 12, janvier 1941, p. 14).

Lereboullet. — L'Acrodynie Infantile. Etiologie, diagnostic, pathogénie et traitement. (*Le Progrès Médical*, n° 3-4, 18 janv. 1941).

Lereboullet, Roge. — Chorée fibrillaire de Morvan et Acrodynie. (*Bull. et Mém. de la Société Méd. des Hôpitaux de Paris*, 17 mars 1944).

Marie J. — Remarques à propos du syndrome neuro-œdémateux épidémique. (*Bull. et Mém. de la Société de Pédiâtrie de Paris*, 21 octobre 1941).

MARQUEZY, LEBOURG, Mlle LADET, M. RENAULT. — Acrodynie à forme mutilante. Chute des dents et séquestration alvéolaire. (*La Revue de Stomotologie*, n° 1-2, janv-fév. 1946).
— MONDE MÉDICAL : Bibliographie.

MOURIQUAND, DAUVERGNE. — Problèmes étiologiques posés pra quatre cas d'acrodynie infantile. (*La Presse Médicale*, 18 sept. 1943, p. 518).

PATERSON. — Pink disease. *Pratictioner*, 10 avril 1940.

PEHU, BOUCOMONT. — Sur l'Acrodynie Infantile. (*Le journal de médecine de Lyon*, 20 fév. 1940).

PEHU, BOUCOMONT. — L'Acrodynie Infantile. *Masson et Cie*, éditeurs.

POROT M. — Le syndrome acrodynique des jeunes filles. (*Presse Médicale* n° 60, 9 octobre 1948).

REFAUVELET. — Contribution à l'étude de l'acrodynie. Maladie de Selter. Swift. Feer. (*Thèse de Médecine de Lille*, 1939-40).

VERGER, BENTEGEAT, Mlle CORPOREAU. — Crises convulsives et accès apoplectiforme au cours d'une acrodynie sévère. (*Bull. et Mém. de la Société de Méd. Infantile de Bordeaux et du Sud-Ouest*, n° 2, 1942, p. 38-39).

VERGER et NAUD. — Un nouveau cas de syndrome neuro-œdémateux de l'enfant. (*Journal de Méd. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, 15-30 juin 1944).

WARKNY, D. M. HABBARD. — Teneur en mercure de l'urine d'enfants atteints d'acrodynie. (*Semaine des Hôpitaux de Paris*, n° 84, 10 nov. 1948, p. 2731).